

Algodystrophie

Dr Jean-Marie Berthelot

Service de rhumatologie, Hôtel-Dieu, centre hospitalier universitaire, 44093 Nantes-Cedex 01

jeanmarie.berthelot@chu-nantes.fr

Objectifs

• Diagnostiquer une algodystrophie.

Le diagnostic d'algodystrophie ne doit pas être porté par excès devant toute douleur des membres mal comprise, associée à une hyperfixation scintigraphique (même s'il existe sans doute beaucoup d'algodystrophies à minima). De nombreuses pathologies, plus graves (dont certaines tumeurs osseuses), ou devant relever de traitements rapidement efficaces (arthrites ou enthésites) ne doivent pas être confondues avec une algodystrophie. Le diagnostic doit rester avant tout clinique, et être fondé sur la présence d'un mélange en proportions variables de trois types de signes : une douleur disproportionnée avec le stimulus inducteur (hyperpathie ou allodynie) ; des signes vasomoteurs (œdème, troubles thermiques) et (ou) des troubles de la sudation ; des troubles trophiques cliniques (capsules, tendons, tissus sous-cutanés) pouvant s'étendre à l'os des épiphyses (responsables de l'ostéopénie mouchetée parfois associée). L'intérêt des examens paracliniques (qui ne doivent pas se limiter aux radiographies et à la scintigraphie, et comporter IRM ou scanner en cas de doute dans les formes osseuses, et des explorations vasculaires dans les formes avec signes vasomoteurs) est surtout de rechercher des diagnostics différentiels ou des pathologies associées à l'algodystrophie (comme certaines fissures osseuses, ou certains spasmes artério-veineux responsables de tableaux d'ischémie subaiguë des extrémités). Cette combinaison variable des signes cliniques explique la diversité des formes cliniques du syndrome régional complexe de type 1 (nouvelle appellation pour l'algodystrophie) et la dispersion des patients dans diverses spécialités : orthopédie, rééducation, rhumatologie, médecine vasculaire, neurologie, unités d'algologie, qui ne voient pas toutes les mêmes formes cliniques du spectre de pathologies baptisées algodystrophies. Même si les signes osseux ou vasculaires peuvent être au premier plan de la présentation clinique, les diverses formes cliniques d'algodystrophie restent avant tout des pathologies neurologiques, dont la physiopathologie fait intervenir des dysfonctionnements en cascade, tant des nerfs périphériques que de la moelle et (ou) du cortex. Cela explique la possibilité de myoclonies, tremblements et même dystonies, ainsi que dans de rares cas la reproduction

des douleurs par le seul fait d'imaginer le mouvement. Les diagnostics positifs et différentiels restent toutefois surtout l'affaire d'autres spécialités que la neurologie.

NOSOLOGIE

L'hétérogénéité des présentations cliniques et radiologiques des algodystrophies à l'origine de l'éclatement des patients dans diverses spécialités peut être illustrée par les très nombreuses dénominations que cette pathologie a reçues (syndrome de Sudeck, dystrophie « sympathique » réflexe, ostéoporose transitoire, ostéoporose migratrice, etc.), la dernière en date étant celle de syndrome douloureux régional complexe de type 1, ne se distinguant du syndrome douloureux régional complexe de type 2 (auparavant appelé causalgie) que par l'absence dans l'algodystrophie d'une lésion des troncs nerveux périphériques.

ÉPIDÉMIOLOGIE

L'incidence et la prévalence des algodystrophies restent mal connues du fait de l'absence de critères consensuels pour ce diagnostic, parfois galvaudé. Les études ont surtout porté sur les formes vues en milieu chirurgical (les plus fréquentes) où les chiffres varient de 1 à 3 % pour les interventions sur canal carpien, et de 2 à 30 % pour les fractures de Pouteau-Colles.

FACTEURS DÉCLENCHANTS

On ne retrouve un facteur favorisant que dans 75 % des cas. Il n'a pas été confirmé que le terrain psychologique pouvait faciliter la survenue d'une algodystrophie, laquelle perturbe par contre le psychisme des individus du fait des douleurs et du handicap parfois majeur qu'elle engendre. Il est par contre probable que des événements de vie stressants jouent un rôle facilitant dans le déclenchement d'une algodystrophie.

L'immobilisation (notamment dans des plâtres trop serrés) peut suffire à induire un tableau d'algodystrophie, même dans des modèles animaux et en l'absence de tout traumatisme ou intervention chirurgicale préalable. L'absence de mobilité d'un membre, surtout si celui-ci est laissé très durablement en position déclive, peut induire un tableau clinique proche.

Cela explique pourquoi de rares cas d'algodystrophies relèvent d'une origine psychiatrique ou d'une pathomimie à la recherche de bénéfices secondaires, comme par exemple dans certains contextes militaires ou professionnels. Dans le syndrome de Secrétan, les troubles trophiques souvent monstrueux sont entretenus par des traumatismes auto-infligés.

Le rôle de l'immobilisation, surtout quand celle-ci résulte d'une douleur, pourrait expliquer le rôle parfois déclenchant d'infections articulaires ou juxta-articulaires (pasteurellose, tuberculose, etc.), d'infarctus du myocarde, ou de diverses pathologies neurologiques comme les accidents vasculaires cérébraux (où la fréquence des algodystrophies reste toutefois assez faible).

Le rôle de l'immobilisation pourrait être encore plus capital dans les algodystrophies faisant suite à un traumatisme ou à une chirurgie, circonstances déclenchantes les plus fréquentes (même si dans ces contextes de minimales lésions des nerfs périphériques peuvent aussi participer à l'induction du trouble). Inversement une rééducation trop intensive ou trop précoce, après chirurgie, pourrait aussi en favoriser la survenue.

La responsabilité de la prise de certains traitements comme les barbituriques, ou de certains troubles endocriniens, reste à valider par des études prospectives.

Des tableaux proches des algodystrophies des hanches peuvent survenir en fin de grossesse.

La prévalence des algodystrophies pourrait être plus grande dans certaines variétés de tubulopathies rénales avec fuite de phosphore (en rapport avec la mutation de certains canaux ioniques).

Des cas d'algodystrophies extensives ont été rapportés précédant de peu la découverte d'un cancer, notamment du petit bassin, mais la fréquence de ce phénomène reste faible.

DIAGNOSTIC CLINIQUE

Douleur

La douleur des algodystrophies, constante sur le nyctémère, est mal limitée, débordant en général le territoire d'un seul nerf périphérique. Elle répond à la définition de l'hyperpathie (douleur exagérée par rapport à l'intensité du stimulus nociceptif) ou de l'allodynie (perception d'une douleur après application d'un stimulus normalement non douloureux). Une douleur exagérée à l'appui est quasi constante, et rend compte d'un évitement de celui-ci, lequel peut pérenniser la stase veineuse, encore aggravée par le fait que la douleur est exacerbée par la simple mobilisation en décharge. Il s'agit d'une douleur profonde, sourde, très déplaisante, à l'origine d'un fort retentissement affectif et (ou) psychologique. Si la douleur est au centre de ce syndrome, elle peut toutefois paradoxalement manquer, comme dans certains tableaux de troubles trophiques à distance d'une chirurgie. Ceux-ci ne peuvent être rangés dans le cadre d'une algodystrophie que du fait de la présence de rétractions capsulo-ligamento-tendineuses et de signes radiologiques caractéristiques.

Troubles vasomoteurs et de la sudation

On les remarque surtout aux extrémités. Une hypersudation est très fréquente chez l'adulte c'est un des signes les plus évocateurs d'algodystrophie, surtout à la phase « froide ». L'hyper-sudation est moins fréquente chez l'enfant. Un œdème pouvant prendre le godet est parfois constaté au début, mais le plus souvent la peau est tendue et luisante, avec soit rougeur et hyperthermie (phase chaude), soit aspect pâle et hypothermie (phase froide).

QU'EST-CE QUI PEUT TOMBER À L'EXAMEN ?

Voici une série de questions qui, à partir d'un exemple de cas clinique, pourrait concerner l'item « algodystrophie ».

Une jeune fille de 14 ans, particulièrement maigre et souffrant d'une aménorrhée primaire, a fait une entorse de l'arrière-pied gauche au cours d'une réception au sol, lors d'une compétition de gymnastique. Malgré l'absence de signes francs de fracture, un plâtre bien serré a été confectionné aux urgences de l'hôpital local, mais il n'a pas été prescrit de traitement anticoagulant. Six semaines plus tard à l'ablation du plâtre, les douleurs sont encore plus vives qu'après sa chute.

La cheville, mais aussi l'ensemble du pied jusqu'aux orteils sont gonflés, et douloureux même à l'effleurement. Le ballant du mollet est conservé. La moindre mobilisation du pied déclenche des douleurs, et la patiente ne se déplace plus qu'avec des béquilles en laissant sa jambe gauche pendante et sans appui durant toute la journée. La peau commence à devenir froide et cyanosée, et on palpe difficilement le poulx pédieux gauche. Il n'y a pas d'hyper-sudation franche. Une scintigraphie

osseuse est réalisée qui fixe davantage sur le pied droit que sur le pied gauche. Les radiographies ne montrent toujours pas de fracture évidente, mais un aspect déminéralisé du pied et du tarse.

- ❶ quels sont les signes qui vont plutôt contre le diagnostic de phlébite ?
- ❷ quels sont les arguments pour le diagnostic d'algodystrophie ?
- ❸ quels sont les facteurs favorisant potentiels d'algodystrophie ?
- ❹ quels autres examens complémentaires pourraient être sollicités ? et pourquoi ?

Éléments de réponse dans le numéro suivant.

Les troubles de la microcirculation cutanée peuvent être parfois tels qu'on peut noter des bulles ou des phlyctènes, ou un aspect de pied glacé avec disparition des pouls périphériques (spasme artériel du fait d'une exacerbation du réflexe veino-artériel).

Troubles trophiques

Ils apparaissent de manière différée et concernent, d'une part les os, d'autre part les capsules, ligaments et tendons juxta-articulaires, et même la peau, ces deux atteintes n'étant pas toujours corrélées.

La rétraction des plans musculo-aponévrotiques et des capsules est au premier plan dans certaines variétés d'algodystrophies comme le syndrome épaule-main, lui-même de nosologie proche des capsulites rétractiles de l'épaule. De telles rétractions capsulaires sont moins faciles à reconnaître dans d'autres articulations (jusqu'aux doigts). Des rétractions durables des tendons peuvent aussi se fixer, particulièrement gênantes pour le tendon d'Achille, le tendon rotulien (ascension de la rotule, à l'origine d'un flessum de genou et d'un syndrome rotulien), ou la main (*clenched-fist syndrome*). Une atrophie musculaire ne concerne que les formes les plus sévères.

On peut aussi noter une atrophie sclérodermiforme de la peau, une dépilation, et des modifications des ongles (secs et cassants).

Les troubles trophiques des épiphyses osseuses, décrits au chapitre radiographie, peuvent être quantifiés plus finement par la réalisation de densitométries osseuses, rarement utile en pratique courante.

Troubles neurologiques

Ils se résument souvent à une fatigabilité musculaire et à de discrètes parésies, difficiles à distinguer d'un défaut de mobilisation lié à la douleur ou à l'enraidissement capsulo-ligamentaire. On peut toutefois aussi enregistrer quelques dysesthésies, et noter une discrète hypoesthésie superficielle, profonde ou thermique, qui peut parfois affecter tout un hémicorps (anomalies de fonctionnement du cortex cortical secondaire au syndrome). On peut parfois noter aussi des tremblements d'attitude ou des mouvements incontrôlables lors de certains gestes, en rapport avec une désinhibition du cortex moteur, et, très rarement, des dystonies distales (le plus souvent en flexion).

HISTOIRE NATURELLE DES ALGODYSTROPHIES

L'évolution habituelle se fait en une phase dite « chaude » durant laquelle les troubles de la microcirculation (dont témoigne en scintigraphie l'intensité de la fixation dès les temps précoces) induisent un œdème et une élévation de la chaleur locale. Une hypersudation est souvent présente, mais à ce stade les signes « trophiques » ne sont pas marqués.

Après un délai de quelques semaines à quelques mois, survient une phase dite « froide » où l'œdème régresse et où les téguments deviennent froids (la scintigraphie enregistrant un défaut de fixation). Les signes trophiques se précisent et sont souvent au premier

POINTS FORTS

à retenir

- Le diagnostic ne doit pas être fait sur la scintigraphie, qui n'est par ailleurs pas indispensable, d'autant qu'elle peut rester normale, ou qu'elle peut ne montrer qu'une hypofixation. Une hyperfixation scintigraphique aux trois temps est évocatrice (notamment lorsqu'elle fixe sur d'autres articulations du même membre) mais n'est pas spécifique d'une algodystrophie.
- Les algodystrophies sont avant tout des pathologies neurologiques, dont la physiopathologie varie selon les patients, et fait intervenir des dysfonctionnements en cascade, tant des nerfs périphériques que de la moelle et (ou) du cortex. Cela explique la possibilité de tremblements, de myoclonies, voire de dystonies ou d'hypoesthésies hémicorporelles.
- Le suffixe de sympathique ne doit plus être employé, puisqu'au contraire un moindre tonus sympathique est le plus souvent constaté dans le membre touché à la phase « chaude » (expliquant l'hyperfixation scintigraphique) durant laquelle les blocs sympathiques ne sont pas plus efficaces que les placebos (voire aggravent les douleurs et (ou) les signes vasomoteurs). Le moindre tonus sympathique des phases chaudes a toutefois pour conséquence une hypersensibilité des récepteurs adrénergiques aux catécholamines surrénaliennes, qui pourrait rendre compte de l'instabilité thermique de la zone touchée.
- Le diagnostic du syndrome douloureux régional complexe de type 1 (nouvelle appellation des algodystrophies) ne devrait être évoqué qu'en présence d'un mélange en proportions variables de trois types de signes : 1- une douleur disproportionnée avec le stimulus inducteur (hyperpathie ou allodynie) ; 2- des signes vasomoteurs (œdème, anomalies de la microcirculation avec troubles thermiques) et (ou) des troubles de la sudation ; 3- des troubles trophiques cliniques (capsules, tendons, tissus sous-cutanés) ou radiologiques (ostéopénie mouchetée prédominant dans l'os sous-chondral).
- Il est essentiel de ne pas méconnaître une autre pathologie. Imagerie par résonance magnétique et tomodensitométrie peuvent aider à diagnostiquer un processus tumoral (lymphomes, métastases, ostéome ostéoïde), des fissures osseuses, des arthrites/enthésites parfois à l'origine de volumineux œdèmes, ou d'autres causes de gonflements péri-articulaires avec signes vasomoteurs.

(v. **MINI TEST DE LECTURE**, p. 781)

plan, mais les troubles de la sudation peuvent persister. L'évolution peut se faire parfois d'emblée vers une forme « froide », notamment chez l'enfant ou l'adolescent. Même après disparition de la douleur, des séquelles fonctionnelles peuvent persister.

Après 3 ans, une perte des amplitudes articulaires (rétraction des capsules ou du tissu sous-cutané) est plus la règle que l'exception. On note également souvent une perte de force au membre supérieur. Toutefois la régression des douleurs et de la gêne jusqu'à un niveau acceptable se fait en quelques mois seulement dans 80 % des cas.

FORMES CLINIQUES

Selon la topographie

Les algodystrophies touchent souvent plusieurs articulations d'un même membre, mais des atteintes à bascule peuvent être rencontrées. Les algodystrophies peuvent ne concerner qu'une zone d'une articulation, notamment au genou. On parle alors de formes parcellaires ou partielles, de surcroît parfois migratrices. Aux mains, seuls un à deux rayons peuvent être concernés (formes radiaires). Des atteintes rachidiennes ou des articulations « axiales » ont été décrites, mais elles sont soit exceptionnelles, soit des erreurs de diagnostic.

Selon le mode d'expression prédominant

Dans les formes où la douleur prédomine sur les troubles vasomoteurs et trophiques, le tableau est celui d'une douleur neuropathique. Dans les formes où les troubles trophiques osseux prédominent sur les troubles vasomoteurs, de nombreuses pathologies rhumatologiques doivent être éliminées. Dans les formes où les troubles vasomoteurs sont au premier plan, une artériopathie peut être évoquée, surtout dans certaines formes d'emblée froides d'algodystrophie avec fort réflexe veino-artériel. Enfin, dans les formes avec tremblements ou dystonies, ces troubles sont souvent imputés d'abord à diverses pathologies neurologiques voire psychiatriques.

APPORT DES EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Radiographies

L'aspect radiologique le plus évocateur d'algodystrophie est une déminéralisation épiphysaire prédominant dans la région sous-chondrale où elle prend un aspect irrégulier, floconneux ou pommelé (géodes de petites tailles plus souvent que de grandes tailles) [Fig. 1]. Elle peut rester discrète. Le cartilage est respecté.

Scintigraphie au ^{99m}Tc

Un de ses principaux mérites est de mettre parfois en évidence une hypervascularisation infraclinique d'articulations de voisinage, laquelle est un argument supplémentaire en faveur du diagnostic (fig. 2) [en se rappelant toutefois que d'autres pathologies, dont les rhumatismes inflammatoires, peuvent réaliser des aspects semblables]. À la phase chaude, l'hyperfixation aux trois temps témoigne de l'ouverture des shunts artério-veineux avec hyperperméabilité capillaire (temps vasculaire et tissulaire) qui concerne également l'os, siège d'un hyper-remodelage (temps osseux). À la phase froide une hypofixation est notée au deux premiers



Figure 1 Aspect radiologique d'algodystrophie (très évoluée) de l'ensemble du pied gauche. Déminéralisation très marquée, prédominant dans les régions épiphysaires, avec aspect floconneux au niveau du tarse.

temps, la fixation osseuse pouvant toutefois rester élevée du fait du remodelage accéléré de l'os sous-chondral, lequel peut aussi favoriser la survenue de fractures par insuffisance osseuse.

IRM

L'utilité principale de l'IRM est d'éliminer au mieux dans les cas douteux la possibilité d'un diagnostic différentiel, qu'il s'agisse d'une pathologie grave (métastase, lymphome) ou plus bénigne (enthésite/arthritis, fissure osseuse associée à un œdème médullaire). L'intérêt de l'examen pour le diagnostic positif est moindre pour plusieurs raisons. Tout d'abord les troubles trophiques ne concernent pas toujours l'os, et sont difficiles à analyser dans les parties molles (fréquence des faux positifs, notamment en séquences avec annulation de graisse). Ensuite l'IRM doit être réalisée dans une phase active de l'algodystrophie et être centrée sur la zone touchée, laquelle peut être de petite taille dans les formes migratrices. Enfin, les séquences T1 et T2 ne sont pas toujours assez sensibles pour mettre en évidence l'œdème intra-osseux (y compris après injection de gadolinium), et il faut demander au radiologue de réaliser des séquences avec annulation du signal graisseux (séquences STIR ou Sat-Fat). L'IRM peut montrer alors un œdème intra-osseux à limites floues, pouvant s'étendre vers la métaphyse, mais restant maximal dans la région épiphysaire. Un épanchement intra-articulaire est possible, mais le cartilage est respecté.

Examens vasculaires

Doppler, angioscintigraphie et pléthysmographie sont surtout utiles pour rechercher la conjonction d'autres acrosyndromes, voire éliminer une artériopathie aiguë dans les formes d'emblée froides d'algodystrophie avec fort réflexe veino-artériel.

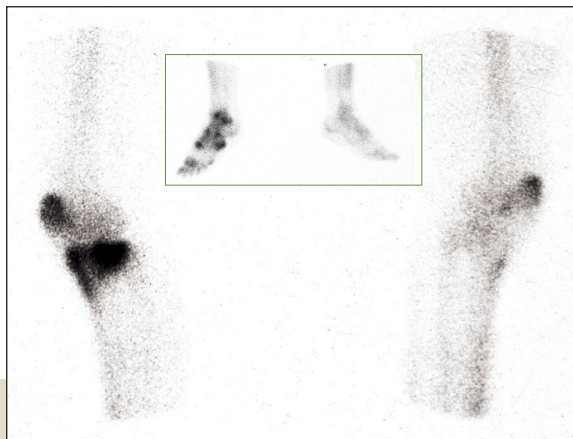


Figure 2 Aspect scintigraphique d'algodystrophie très évolutive. Même patient que la figure 1. Hyperfixation (aux 3 temps) touchant plusieurs sites du pied gauche (vue de trois quarts postérieure) [une fixation du genou homolatéral était également notée].

Examens neurophysiologiques

Ceux-ci restent encore du domaine de la recherche, car il s'agit essentiellement de techniques d'études fonctionnelles de l'activité cérébrale qui objectivent des anomalies de la représentation corticale sensorielle et motrice des territoires concernés par l'algodystrophie, et parfois une levée des inhibitions motrices.

Biologie

Les examens biologiques sont en principe normaux. La constatation d'un syndrome inflammatoire impose la recherche d'un diagnostic différentiel ou d'une pathologie intriquée.

DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS

Des tableaux cliniques très proches de l'algodystrophie, et touchant surtout les articulations portantes des membres inférieurs (chevilles et genoux surtout) peuvent être rencontrés à distance d'une greffe chez des patients devant prendre à la suite de celle-ci des traitements immunosuppresseurs inhibant la calcineurine (ciclosporine). Les douleurs ne durent souvent que 3 à 6 mois, les symptômes pouvant être partiellement soulagés par des traitements vasodilatateurs (inhibiteurs calciques).

Sinon, et selon la présentation clinique, il faut éliminer :

- dans les formes avec signes rhumatologiques au premier plan, les nombreuses pathologies osseuses ou articulaires susceptibles d'induire des douleurs apparemment disproportionnées avec hyperfixation scintigraphique (tumeurs osseuses, ostéomes ostéoïdes, impactions osseuses après contusion, fissures de fatigue, ostéonécrose, ostéites, arthrites, enthésites, tendinites, entorses, etc.) ;

- dans les formes avec signes vasculaires prédominants, les pathologies de la microcirculation, et (ou) des veines ou artères (notamment dans les formes froides avec spasme artériel) ;
- dans les formes avec signes neurologiques, les autres causes de tremblements, dyskinésies ou dystonies ;
- dans les formes où l'hyperpathie est au premier plan, les autres causes de douleurs neuropathiques, dont de nombreuses neuropathies périphériques.

ÉVOLUTION

Elle est très variable selon les cas et la topographie des atteintes (le pronostic étant bien meilleur en proximal qu'en distal, notamment à la hanche). Une guérison avec quelques séquelles trophiques à type d'enraidissement survient dans 90 % des cas environ dans un délai de 6 mois à 2 ans en général, mais des durées nettement plus longues peuvent se rencontrer. Un petit nombre d'algodystrophies se pérennisent malgré tous les traitements entrepris, et peuvent conduire à des escalades thérapeutiques, avec des procédés souvent non validés.

MINI TEST DE LECTURE

A / VRAI ou FAUX ?

- 1 Le diagnostic se fait essentiellement sur la scintigraphie.
- 2 Les algodystrophies sont des pathologies de l'os plus que du système nerveux.
- 3 Les blocs sympathiques ont bien démontré leur supériorité par rapport aux placebos.
- 4 Les patients ont un profil psychologique particulier avant même le début de l'algodystrophie.

B / VRAI ou FAUX ?

- 1 On retrouve toujours un facteur favorisant.
- 2 L'immobilisation peut être un facteur favorisant ou aggravant.
- 3 La douleur est limitée au territoire d'un seul nerf.
- 4 La rétraction des parties molles peut concerner les tendons.

C / VRAI ou FAUX ?

- 1 Un tremblement d'attitude peut être constaté.
- 2 Les algodystrophies peuvent être froides d'emblée, notamment chez l'enfant.
- 3 L'évolution est favorable en moins d'un an dans la majorité des cas.
- 4 L'IRM en séquence T1 et T2 peut rester normale dans des algodystrophies typiques.

Réponses : A : F, F, F, F, F / B : F, F, F, F, F / C : V, V, V, V, V.